



TITLE:

著明な腫瘍形成をきたした男子外陰部Paget病の1例

AUTHOR(S):

細見, 昌弘; 三宅, 修; 松宮, 清美; 岡, 聖次; 高羽, 津;
倉田, 明彦

CITATION:

細見, 昌弘 ...[et al]. 著明な腫瘍形成をきたした男子外陰部Paget病の1例
. 泌尿器科紀要 1989, 35(11): 1981-1984

ISSUE DATE:

1989-11

URL:

<http://hdl.handle.net/2433/116729>

RIGHT:

著明な腫瘍形成をきたした男子外陰部 Paget 病の 1 例

国立大阪病院泌尿器科 (主任 : 高羽 津)

細見 昌弘, 三宅 修, 松宮 清美

岡 聖 次, 高羽 津

国立大阪病院病理 (主任 : 倉田明彦)

倉 田 明 彦

EXTRAMAMMARY PAGET'S DISEASE WITH A LARGE MASS IN MALE GENITALIA: A CASE REPORT

Masahiro HOSOMI, Osamu MIYAKE, Kiyomi MATSUMIYA,

Toshitsugu OKA and Minato TAKAHA

From the Department of Urology, Osaka National Hospital

Akihiko KURATA

From the Department of Pathology, Osaka National Hospital

A 57-year-old Japanese man presented with a mass 3 cm in diameter at the root of the penis. The patient had noticed the mass growing for 5 years, but had no pain or itching. Histological examination revealed it to be invasive Paget's disease, and the mass was resected along with skin of normal appearance within 3 cm around it. Regional lymph node metastasis was also revealed in the operation, and irradiation at the pelvic and inguinal region was done. Extramammary Paget's disease with a large mass is relatively rare, and invasive extramammary Paget's disease has a poor prognosis.

(Acta Urol. Jpn. 35: 1981-1984, 1989)

Key words: Extramammary Paget's disease, Large mass

緒 言

外陰部 Paget 病は通常、外陰部皮膚の境界明瞭な浸潤、またはびらん周囲の色素沈着を来すものが多いが、今回われわれは、直径 3 cm という著明な腫瘍形成をきたした稀な 1 例を経験したので、これを報告する。

症 例

患者 : 57 歳, 男性

既往歴・家族歴 : 特記すべきことなし

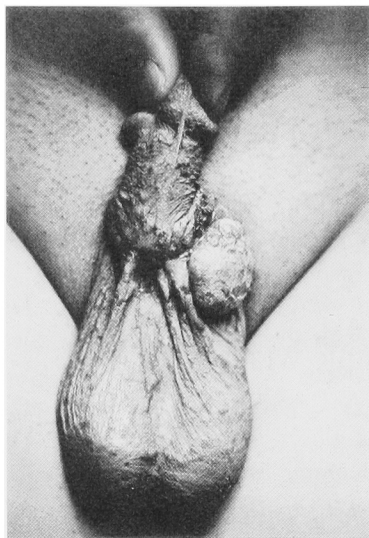
現病歴 : 約 5 年前より陰茎根部左側付近の皮膚が赤黒く変色しているのに気付くが症状ないため放置。約 1 年前より同部位が隆起し始め、直径 3 cm の腫瘍となったため当科受診。切除目的で当科入院となる。

入院時現症 : 身長 154.5 cm, 体重 59 kg, 栄養状態良好。

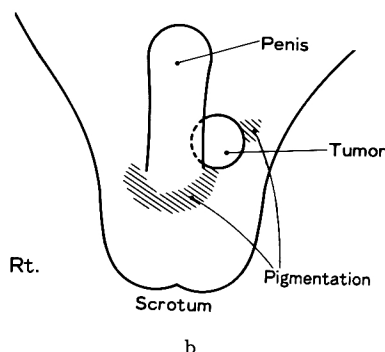
胸腹部理学的所見 : 両側乳腺、腋窩に異常を認めなかった。両側鼠径部リンパ節を触れず、陰茎根部左側に 3.0×3.0×2.5 cm 大の有茎性の腫瘍を認める。この腫瘍は弾性硬で自発痛圧痛なく、黄色味がかかった白色、表面凹凸不正、分泌物はほとんど認めず、悪臭もない。腫瘍周囲から陰茎根部を取り巻くように陰茎腹側の陰囊皮膚に色素沈着を見るが、腫瘍周囲の皮膚は柔らかく硬結をみとめない (Fig. 1a, b)。

検査所見では、検血、血液化学に異常所見を認めず、AFP, CEA, CA-19-9 などの腫瘍マーカーも正常であった。尿所見も細胞診を含め異常所見は認めなかった。胸部レントゲンに異常陰影を認めず、腹部超音波検査にて胆、肝、脾、腎に異常所見を認めない。また排泄性腎盂造影、膀胱尿道鏡にて尿路に異常を認めない。骨盤腔 CT にて骨盤腔内に明らかな腫瘍、リンパ節の腫脹は認めない。また当院外科にて消化管の精査を行い、異常所見は認められなかった。

腫瘍形成が著明であり、分泌物をとみなわないこと



a



b

Fig. 1-a,b. External genitalia. Round mass (3.0 cm in diameter) located at the root of the penis in the left side.

から、アポクリン腺由来の良性腫瘍の疑いとして処置すべく、1988年3月31日、腰椎麻酔下に、腫瘍単純切除術を施行したが、病理組織学的検索の結果、extramammary Paget's disease と判明した。鼠径部リンパ節郭清を患者が拒否したため、同年4月25日陰囊、陰茎の皮膚を、前回の腫瘍手術時の皮膚縫合線および色素沈着面より3 cm 離れた範囲まで、皮下組織とともに切除。左鼠径部の浅部リンパ節もやや腫大した2カ所を含めて生検した。penile shaftの皮膚は完全に切除されたが、約50%の scrotal skin が残り、これを用いて外陰部の皮膚形成術を行ない、精巣摘除は施行しなかった。

切除標本の病理学的検索では、腫瘍は大半が明るい胞体を持つ大型の Paget 細胞の胞巣で占められており、Paget 細胞中には一部メラニン色素が認められ、

また部分的に角化傾向も認められた。Paget 細胞は真皮内に浸潤しており、汗管に沿って認められる部分もあり、いわゆる invasive Paget 病の形をとっていた (Fig. 2a)。腫瘍深部には下床癌としての腺癌組織も見られた (Fig. 2b)。周辺皮膚には Paget 細胞の小胞巣が点在したが (Fig. 2c)、辺縁では腫瘍細胞が認められず、tumor free と考えられた。また肉眼的に灰白色でやや腫大していたリンパ節には、Paget 細胞の転移が認められた。

これらの結果より、invasive extramammary Paget's disease with 1st. inguinal lymphnode metastasis と診断し、所属リンパ節郭清を行っていないことや、下床癌としての腺癌の存在を考慮して、両側鼠径部を含め、骨盤腔内に 5,040 cGy のリニアック照射を行い経過観察しているが、術後6カ月の間、と

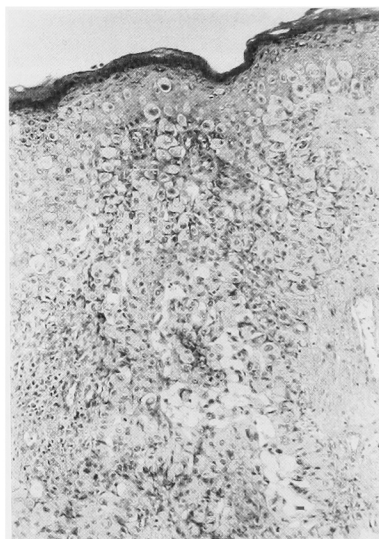


Fig. 2a. Microscopic appearance of the tumor. Invasion of the tumor cells into sweat gland is visible.

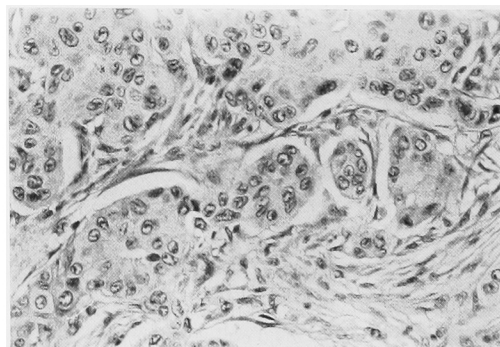


Fig. 2b. Underlying adenocarcinoma

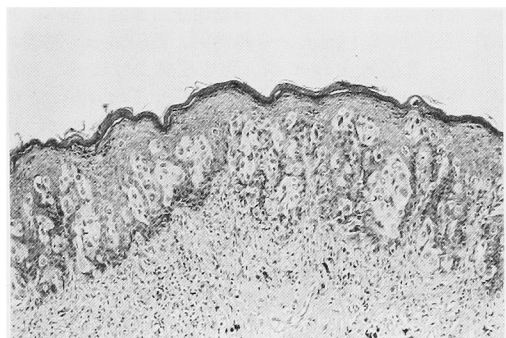


Fig. 2c. Island of the Paget's cells in the skin with normal appearance

くに皮膚病変の再発や他臓器への転移などは認めていない。

考 察

Paget 病は、1874年 Paget によって乳房における病変として報告され¹⁾、乳房外のものも Crocker により第1例が報告された²⁾。乳房外 Paget 病は外陰部、肛門周囲、腋窩などアポクリン腺の存在する部位よりきわめて徐々に発生拡大する難治性赤色びらんであって、境界明瞭で多少の浸潤を触れ、周囲に色素沈着を生じたり、時には皮膚の白色病変を認めることもある。鑑別すべき疾患としては Bowen 病や白色角化症などがあげられ、最終的には病理組織学的に診断される。本邦では男女比2:1と男性に多く、50~60歳以上の高齢者に多い。発症部位は男性で陰茎ないし陰嚢、女性では大小陰唇が多く、進行すると会陰部、鼠径部から下腹部、臀部へと広がる。1/3 程度が何らかの結節または腫瘤を触れる³⁾。しかし自験例のような直径3cmの大きな腫瘤を認めるものは稀である。

乳房外 Paget 病は病理組織学的にみると、表皮内に限局するタイプと、表皮下に浸潤し下床癌(腺癌)を伴うタイプが認められ、後者の予後はきわめて悪いと考えられている⁴⁾。前者のタイプに注目した場合、その起源は表皮細胞の変化したものとされるが、後者に注目すると、表皮細胞以外の癌細胞、おもに、エクリン汗腺癌^{5,6)}、アポクリン汗腺癌⁷⁾に由来すると考えられ、Paget 病は、これらが真皮の表在性リンパ管から表皮へと浸潤してできる表皮向性癌であるといわれている。われわれの症例でも一部に腺癌と考えられる部位があり、このことを裏付けるのかもしれないが、鼠径部リンパ節に転移していたものが Paget 細胞であったことは、腺癌の形成が Paget 病よりも後であったことを意味するようにも思われる。実際、正

常に見える表皮内に Paget 細胞の病巣が散在し、下床癌に比し表皮層の病変が広範囲であることなどから、表皮内汗管あるいは表皮基底層の未熟な細胞を起源とし多中心的に発生するとする立場もある⁸⁾。

表皮下癌性変化の見られる例では遠隔転移をきたすものが多く、鼠径部、腸骨動脈ならびに腹部大動脈周囲のリンパ節、骨、肺、肝、膀胱、前立腺などその転移巣はさまざまである⁹⁾。予後は比較的悪く、Grahamらの報告では57例中22例が死亡しており⁹⁾、宮里によれば、50例中10例死亡としている³⁾。特に下床癌の存在する例では70%が再発し大多数が死亡するといわれている。たとえ表皮内に限局したもので、長期にわたって再発、転移の可能性もある。また Paget 病では systemic cancer proneness の問題があげられ³⁾、他臓器癌が同時に存在することも考慮する必要がある。全身諸臓器の癌の有無の検索が必要である⁴⁾。

このように外陰部 Paget 病は悪性疾患として治療する必要があり、原則的には外科治療が第一選択である。切除は肉眼的に病変断端と思われる部位から、3~5cmの範囲まで行なわれるのが一般的¹⁰⁾であるが、多数の生検で腫瘍細胞の拡がりを確認した上で、切除範囲を決定している報告もある¹¹⁾。切除される皮膚は広範囲に及び、形成術の困難なことが多く、植皮も考慮しなければならない。表皮下への浸潤している例ではさらに鼠径部リンパ節等の郭清が必要となる。補助療法としては照射療法¹²⁾や5-FU、プレオマイシンの軟膏¹³⁾、 α -INF 局所注入¹⁴⁾などの効果が認められているが、全身投与の効果の認められている薬剤の報告はない。

われわれの症例では下床癌とリンパ節転移を認め、しかも患者が拒否したため鼠径部リンパ節の郭清がなされておらず、照射療法を追加したとはいえ予後はきわめて悪いと考えられ、注意深い経過観察が必要と考える。

文 献

- 1) Paget J: On disease of the mammary areolar preceeding cancer of the mammary gland. St Barth Hosp Rep 10: 87-89, 1874 3) より引用
- 2) Crocker HR: Paget's disease, affecting the scrotum and penis. Trans Path Soc London 40: 187-191, 1889
- 3) 宮里 肇: 乳房外 Paget 病の知見補遺: 特にその悪性進展について. 日皮会誌 82: 519-539, 1972
- 4) 児玉省二, 小幡憲郎, 半藤 保, 後藤 明, 五十嵐俊彦, 竹内正七, 笹川重男, 渡部 侃, 高橋

- 威, 加藤政美: 外陰 Paget 病11例の臨床病理学的検討. 日産婦誌 37: 861-870, 1985
- 5) Belcher RW: Extramammary Paget's disease. Enzyme histochemical and electronmicroscopic study. Arch Pathol 94: 59-64, 1972
- 6) Ferenczy A and Richart RM: Ultrastructure of perianal Paget's disease. Cancer 29: 1141-1149, 1972
- 7) Neilson D and Woodruff JD Electron microscopy in in situ and invasive vulvar Paget's disease. Am J Obstet Gynecol 113: 719-732, 1972
- 8) Murrell TW and McMullan FH: Extramammary Paget's disease. Arch Dermatol 85: 600-613, 1962
- 9) Graham JH and Helwig EB: Cutaneous premalignant lesion. Adv Biol Skin 7: 305-314, 1966
- 10) 池田重雄, 田島公子, 石橋康正, 水谷ひろみ, 宮里 肇, 新村新人, 今井清治, 西脇宗一, 鳥居ユキ: 乳房外 Paget 病. 臨床皮膚 24: 15-32, 1970
- 11) Wagner RF and Cattel WI: Treatment of extensive extramammary Paget disease of male genitalia with Mohs micrographic surgery. Urology 31: 415-418, 1988
- 12) Taylor PT, Stenwig JT and Klausen H: Paget's disease of the vulva. A report of 18 cases. Gynecol Oncol 3: 46-60, 1975
- 13) Fetherston WC and Friedrich EG: The origin and significance of vulvar Paget's disease. Obstet Gynecol 39: 735-744, 1972
- 14) 小林裕美, 染田幸子, 古川雅祥, 茶之木美也子, 濱田稔夫: インターフェロン局注療法が有効と考えられた乳房外 Paget 病の2例. 日皮会誌 97: 1-7, 1987

(1989年3月7日受付)